Beiträge zur Kasuistik der Neurofibrome

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der Kgl. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

unter dem Präsidium des

Herrn Professors Dr. Otto Bollinger

o. ö. Professor der pathol. Anatomie

vorgelegt von

Erwin von Dessauer

appr. Arzt aus München.

München, 13. Juni 1887.

Beiträge zur Kasuistik der Neurofibrome

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der Kgl. Ludwig-Maximilians-Universität

zu München

unter dem Präsidium des

Herrn Professors Dr. Otto Bollinger

o. ö. Professor der pathol. Anatomie

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

vorgelegt von

Erwin von Dessauer

appr. Arzt aus München.

München, 13. Juni 1887.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548316_0132

Beiträge zur Kasuistik der Neurofibrome.

Unter den Geschwülsten der Körperoberfläche gehören die von den Nerven selbst oder deren Scheiden ausgehenden Tumoren zweifellos zu den selteneren, so daß ihre Genese deshalb und zum großen Teil auch infolge mangelhafter technischer Untersuchungs-Methoden lange eine dunklere war. Es gilt dies insbesondere auch von den multiplen „Fibromen" der Haut, deren Stellung in der Lehre von den Geschwülsten erst in den letzten Jahren präzisiert und gesichert wurde, und zwar durch die von v. Recklinghausen ausgeführten Untersuchungen, welche auch von allen späteren Beobachtern bestätigt wurden. Auch vorliegende Arbeit kann die v. Recklinghausen gefundenen und in der Monographie „Die multiplen Fibrome der Haut und ihre Stellung zu den multiplen Neuromen" niedergelegten Tatsachen nur völlig bestätigen und muß daher im Großen und Ganzen auf diese an erschöpfender Exaktheit unübertroffene Arbeit verweisen.

v. Recklinghausen hat den Nachweis erbracht, daß die multiplen weichen Fibrome der Haut nur Neuromen entsprossen sind infolge einer hyperplastischen und später atrophierend auf den Nerven wirkenden, in der Scheide des Nerven beginnenden Prozesses, welcher von da auf die bindegewebigen Hüllen der übrigen Hautgebilde übergreift.

An den Schluß seiner Monographie stellt v. Recklinghausen ein genaues und spezialisiertes Verzeichnis der einschlägigen Literatur*) bis zum Jahre 1882. Für

*) cf. auch Virchow „Die krankhaften Geschwülste", Band III pag. 233 (Vierundzwanzigste Vorlesung).

die folgenden Jahre findet sich dieselbe in dem größeren Werke „Die Formen der Elephantiasis“ von Esmarch und Kulenkampf (1886). Ich kann daher von einer Aufzählung der gesamten früheren Literatur absehen. Publikationen jüngeren Datums sind: Perikles Vejas, ein Fall von Pseudoneurom des Oberschenkels, München, Aerztliches Intelligenzblatt No. 26, XXXII. Jahrgang; — A. Kyrieleis, drei Fälle von multiplen Fibromen der Haut, Inaug.-Dissert., Göttingen 1885; — „Die multiplen Fibrome in ihrer Beziehung zu den Neurofibromen“, Virchows Archiv, Band 101, pag. 263, von H. Lahmann.

Die Zahl der zur Untersuchung und Publikation gelangten Fälle ist noch keine allzu große, so daß sich folgende zwei, im Laufe der letzten zwei Jahre an der K. Chirurgischen Poliklinik zu München (von mir mit) beobachtete, mir von den Herren Professor Dr. Heinrich Helferich und Professor Dr. Ottmar Angerer überlassene und mit der gütigen Beihilfe des Herrn Professor Dr. Otto Bollinger bearbeitete Fälle erweiternd der Kasuistik einreihen mögen.

Der erste Fall gehört in die Klasse der Rankenneurome (P. Bruns) oder plexiformen Neurome (Verneuil), war kongenital, wurde von Professor Helferich mit bestem Erfolg operiert und bildet hinsichtlich Sitz und Charakter ein vollkommenes Analogon zu dem von Bruns operierten und beschriebenen neuromatösen Tumor (Fall: Wengert 1870). —

Der zweite Fall gehört in dieselbe Klasse, gelangte aber leider infolge Weigerung des Patienten nicht zur Operation.*) Derselbe ist einerseits analog dem von Billroth 1869 operierten, sowie dem von Graefe exstirpierten und von Richard Marchand 1876 beschriebenen Tumor (Zusammenstellung von v. Recklinghausen No. 7 und 13) und ähnelt anderseits den von Prof. Rose berichteten Fällen („Deutsche Zeitschrift für Chirurgie“, Bd. 24 pag. 405 Anm.). Es waren aber außerdem noch

*) Auch in diesem Falle war die Geschwulst sehr wahrscheinlich kongenital.

multiple, weiche Fibrome der Haut vorhanden, deren eines von Herrn Prof. Angerer exstirpiert wurde und einer genaueren histologischen Untersuchung unterzogen werden konnte. —

Ich gehe nun zur Schilderung der beiden in Rede stehenden Fälle selbst über:

I.

Adam Haller, 29 jähriger Bauernknecht von Biberach in der Oberpfalz tritt am 12. Juni 1885 an der K. Chirurg. Poliklinik zu München in Behandlung.

Die Anamnese ergibt folgendes:

Patient ist von Geburt an mit einer Geschwulst in der Kopfschwarte behaftet. Dieselbe ist später noch gewachsen, jedoch nur sehr langsam und stets schmerzlos. Rechtes Ohr taub, angeblich von Geburt an. Allgemeinbefinden des ziemlich kräftigen, normal gebauten und gesunden Mannes nicht gestört. In der Familie des Patienten ist nie ein ähnliches Leiden vorgekommen. Kosmetische Gründe veranlassen den Patienten, die Entfernung der Geschwulst zu verlangen. —

Status praesens.

Die Haut der behaarten rechten Kopfhälfte ist diffus hypertrophisch und es besteht an deren Stelle ein flächenhafter Tumor, welcher nach unten einen überhängenden Wulst bildet und so die Ohrmuschel und den äußeren Gehörgang in der Richtung von oben nach unten zusammendrückt. Gegen oben reicht der Tumor bis drei Zentimeter an die Sagittal-Naht, nach hinten fast bis zum Hinterhauptshöcker, nach vorn an die Grenze des Haarwuchses. Der Uebergang von der gesunden zur krankhaft veränderten Haut ist vorne, oben und hinten ein sehr allmähliger und ist die Grenze stellenweise nur aus der auffallenden Weichheit und Verschieblichkeit zu bestimmen. Schärfer ist die Grenze nach unten durch den erwähnten Wulst markiert. Derselbe

lastet auf dem rechten äußeren Ohr, welches übrigens im oberen Muschelteile selbst an der Hypertrophie der Kopfhaut teilnimmt, hat dasselbe von oben nach unten komprimiert und zugleich in toto nach abwärts verschoben, so daß das Ohrläppchen rechts 4—5 cm tiefer steht als links. Der Zug des Tumors nach abwärts macht sich auch in seiner Umgebung geltend; so ist die Haut der rechten Wange in einer Längsfalte nach unten verzogen und damit auch der rechte äußere Augenwinkel nach unten und außen gerückt. Die rechte Schläfengrube erscheint durch die Hypertrophie der behaarten Kopfhaut einerseits, durch die Falte auf der Wange anderseits erheblich vertieft. Der Tumor hat einen Vertikaldurchmesser von ca. 21, einen Sagittaldurchmesser von ca. 17 cm. Die Haut über demselben ist von normaler Farbe, zeigt in den unteren Partien desselben Wucherung des Papillarkörpers bis zu hanfkorngroßen Knötchen; an einzelnen Stellen finden sich kleine Exkoriationen, an anderen ist sie vorn, bis zu 3 cm langen Narbensträngen durchzogen, über deren Entstehen Patient keinen Aufschluß zu geben vermag. — Der Haarwuchs ist erheblich spärlicher als auf der gesunden Kopfseite; auch sind rechts die sonst schwarzen Haare reichlich grau meliert. Der Tumor steht in inniger Verbindung mit der Haut; denn letztere läßt sich nur mit der Geschwulst in einer Falte erheben. Der Tumor besitzt eine hochgradige Verschieblichkeit und Patient selbst kann durch Zug desselben nach oben den Wulst am unteren Ende zum Ausgleich und so das rechte Ohr an seine normale Stellung bringen. Im Ganzen fühlt sich die Geschwulst weich, fast schwammig an, ist ziemlich kompressibel; an mehreren Stellen jedoch, namentlich unten, hinter dem linken Ohre, lassen sich eine größere Zahl — sechs bis acht — erbsen- bis haselnußgroße, derbe, unter der Haut gelegene Knoten durchfühlen. Die knöcherne Unterlage läßt sich deutlich durch die Geschwulst erkennen. In der Gegend der Verbindungsstelle des hinteren, unteren Scheitelbein-

winkels mit Schläfe- und Hinterhauptbein ein zirka Markstück großer Knochendefekt; daselbst ist deutliche Pulsation wahrzunehmen. Der processus mastoidens liegt fast 6 cm nach hinten und oben von der herabgedrängten Ohrmuschel entfernt. —

Die Operation wird am 21. Juni 1885 von Herrn Professor Helferich ausgeführt. Chloroform-Narkose. Vorher Rasieren der rechten Kopfhälfte und Karbolverband.

Die Geschwulst wird in einer von vorne oben nach hinten unten verlaufenden Falte erhoben und an den Enden derselben spitzwinklige Hautschnitte geführt, als sollte aus dem Tumor ein myrtenblattförmiges Stück (von gut 20 cm Länge) herausgeschnitten werden. In der Mitte desselben wird jedoch der Hautschnitt nicht ausgeführt, sondern die Geschwulstmasse abermals in eine, zur vorigen fast senkrecht stehende Falte gelegt und diese an ihren Enden wiederum in Winkelschnitten umgangen, so daß der zu exstirpierende Teil des Tumors eine nicht ganz regelmäßige Sternform zeigt. Der vordere obere Wundwinkel erreicht fast die Grenze des Haarwuchses in der seitlichen Stirngegend, der obere hintere beinahe die Mittellinie, der vordere untere erstreckt sich bis zur Ohrmuschel herab, der hintere untere 3 cm über den erwähnten Schädeldefekt hinaus nach rückwärts. Nachdem sämtliche Hautschnitte bis ins subaponeurotische Gewebe vertieft wurden, wird das von ihnen umschriebene Hautstück und die gleichfalls erkrankte Galea aponeurotica teils mit dem Messer, teils mit stumpfer Gewalt (durch starkes Anziehen) von oben nach unten zu entfernt, so daß nur noch das Periost den Schädelknochen deckt. Hiebei reißt das Periost etwa in der Mitte des rechten Scheitelbeines in einer Länge von ca. 4 cm ein, wird jedoch sofort durch Katgut-Nähte wieder vereinigt. Im unteren Teil des Tumors kommen beim Lostrennen desselben eigentümliche, weißliche, vielfach verzweigte Fäden zum Vorschein. deren dickste um wenig eine starke Stricknadel

übertreffen und welche im Aussehen völlig Nervenfasern gleichen; außerdem knotenförmige Gebilde von Bohnengröße und grauweißer Farbe, mit welchen Fasern der eben beschriebenen Art zum Teil in Verbindung treten, in der Weise, daß sie an einer Stelle in den Knoten ein-, an einer anderen wieder aus demselben hervortreten, so daß die Knoten als circumscripte Anschwellungen und Verdickungen der betreffenden Nervenfasern erscheinen. Durch die Entfernung des Tumors wird auch der Defekt im Schädeldache freigelegt; derselbe ist nur mehr von einer dünnen Gewebeschicht bedeckt, für zwei Finger leicht zugänglich und zeigt lebhafte Pulsation.

Die Blutung ist während der ganzen Operation verhältnismäßig gering, nur im hinteren horizontalen Wundwinkel ist sie stärker (in der Nähe des Schädelkapseldefektes). Nach deren Stillung wird der hintere und vordere Wundlappen durch eine Plattennaht zusammengezogen und hiedurch, sowie durch zahlreiche Seidennähte der durch die Entfernung des größten Teiles des Tumors entstandene Defekt bis auf eine Markstück große Stelle gedeckt.

Der Wulst an der unteren Geschwulstgrenze ist verschwunden und das Ohr wieder an seine normale Stelle gebracht.

In die vier Wundwinkel und hinter das Ohr werden Drains gelegt.

Unter trockenem Jodoform-Sublimat-Gaze-Holzwolle-Verband Heilung per primam binnen drei Wochen; die kleine ungedeckt gebliebene Stelle granuliert in derselben Zeit zu.

Das Allgemeinbefinden des Patienten war während dieser Zeit ein durchaus ungestörtes und wird derselbe am 7. Juli aus der Anstalt entlassen. — Der kosmetische Erfolg ist ein sehr zufriedenstellender.

Die miskroskopische Untersuchung der exstirpierten Geschwulst ergibt:

I. Vertikalschnitt zur Haut.

Epidermis normal. Die Hautpapillen sind stark hypertrophisch. Die Haarwurzelscheiden, sowie das die Schweißdrüsen umgebende und das perivaskuläre Bindegewebe vermehrt und verdickt. Die Talgdrüsen vergrößert. Bei vielen der zahlreichen Gefäße erscheint das Lumen verschlossen (Endarteriitis obliterans). Einzelne Nervenbündel mit stark verdicktem Perineurium, von welchem wellige Stränge auf Kosten der Nervenelemente hereinwuchern. Im Unterhautbindegewebe quer geschnittene, blasse, rundliche Stränge von 1 bis 2 mm Durchmesser aus lockerem faserartigem Bindegewebe bestehend, dasselbe ist sehr zellen- und mäßig gefäßreich, stellt ein welliges, balkiges, verfilztes Netzwerk dar und hat stellenweise ein myxomatöses Aussehen. Diese Stränge sind von einer scharf abgesetzten viel zellen- und gefäßreicheren bindegeweblichen Scheide von ziemlicher Dicke umschlossen. In diesen Strängen gelingt es nicht, Nervenelemente nachzuweisen. Im umgebenden Unterhautbindegewebe stellenweise kleinzellige Herde.

II. Längsschnitt eines (der oben erwähnten) in der Kontinuität der weißen Fäden gelegenen Knotens.

Zartes, welliges fibrilläres, vielfach verfilztes, sehr zellenreiches Bindegewebe; dasselbe sieht zum Teil wie glasig gequollen (myxomatös?) aus und hat sich an solchen Stellen wie eine homogene Masse mit Karmin diffus gefärbt. Mäßiger Gefäßreichtum, doch finden sich auch hier die verschlossenen (obliterierten) oben erwähnten Gefäßlumina. Zwischen den Bindegewebsbalken wenige und weit auseinanderliegende Axencylinder.

III. Querschnitt eines der weißen (cf. oben) Fäden.

Derselbe erweist sich als reiner Nerv.

Das Perineurium ist außerordentlich verdickt und vermehrt; die Nervenbündel erscheinen zum Teil auseinandergedrängt durch das ebenfalls gewucherte Perineurium internum (Henle'sche Scheide). Die Nervenbündel selbst sind, jedenfalls so weit sie vorliegen, wohl erhalten wie auch die Axencylinder; das Endoneurium scheint eher vermindert als vermehrt. Perineurium externum und internum ist sehr zellen- und gefäßreich und außerdem in allen Spalten, deren viele es (immer parallel zur Scheide) durchziehen, von Blut durchsetzt, so daß das Bild entfernt an den Durchschnitt eines corpus cavernosum erinnert. Es ist möglich, daß diese Erscheinung auf Cirkulations-Stauung während der Operation zurückzuführen ist. Eine etwas größere in der äußern Scheide verlaufende Arterie zeigt eine mächtig verdickte intima, das typische Bild einer Endarteriitis obliterans, vielleicht die Fortsetzung des Prozesses der bindegeweblichen Sklerose auf die intima. — Das perivaskuläre Bindegewebe nimmt nur in mäßiger Weise teil an dem allgemeinen Prozesse. —

Epikrise.

Der Tumor war kongenital, ist aber später, wenn auch langsam, doch noch gewachsen. Er macht entschieden den Eindruck, als ob sich in ihm ein allerdings sehr langsamer cirrhotisch-degenerativer Vorgang abspielte: Hyperplasie aller bindegeweblichen Scheiden, Obliteration vieler Gefäße und zwar teils völlige, teils partielle, die stellenweise vorhandenen kleinzelligen Herde sowie die allgemein starke Durchsetzung mit zelligen Elementen, die Hypertrophie der Hautpapillen sowie der Talgfollikel, die starke Verdickung auch der Scheiden der im übrigen wenigstens teilweise noch wohlerhaltenen Nerven und endlich das fast völlige Schwinden der Nervenelemente in den in der Kontinuität der Nervenstränge gelegenen Spindeln. Schon äußerlich deutet wohl der spärliche Haarwuchs sowie die canities an der erkrankten Kopfhälfte auf trophische Störungen.

Auf dem Vertikal-Schnitt durch die Haut finden sich nur in der Höhe der Hautpapillen noch spärliche nervöse Elemente (Axenzylinder) und auch diese scheinen schon teilweise durch die bindegewebige Wucherung der Scheide verdrängt und vernichtet zu werden; in den tiefer gelegenen Partien gelingt es nicht mehr, Nervenfasern zu erkennen, doch liegen eben hier die obenbeschriebenen rundlichen, so scharf eingescheideten Bindegewebs-Stränge oder Knötchen im Querschnitt in großer Zahl (in einem Präparat vier und mehr auf einem Quadratzentimeter), welche möglicherweise untergegangene Nervenstämme darstellen. Eine bestimmte Deutung derselben wage ich nicht zu geben, doch scheint mir obige Annahme die meiste Wahrscheinlichkeit zu bieten. Die Nerven und deren Scheiden scheinen sich bezw. passiv und aktiv relativ am meisten an der Bildung der Tumors, wie er uns vorliegt, und vielleicht an der Entstehung desselben zu beteiligen und wurde so der mikroskopische Eindruck bestätigt.

II.

Bernhard Franke, 42 Jahre alt, Zigarrenarbeiter von Hamburg. Er befindet sich auf der Wanderschaft und sucht schmerzenhalber in der linken Lumbal- und Sakralgegend Hilfe an der Chirurgischen Poliklinik. Patient ist seit frühester Kindheit mit einer Geschwulst an der linken Stirnhälfte, sowie mit einer solchen an der untern linken Rückenseite behaftet. Er bestreitet jedoch, daß dieselben kongenital seien und führt deren Entstehen auf einen schweren Fall über die Treppe zurück, den er im ersten Lebensjahre getan habe (angebliche Aussage des Vaters).

Vor ca. sieben Jahren stürzte er schwer und verletzte sich hiebei an der linken Stirnseite bedeutend (Kontusion und großer Bluterguß), worauf angeblich heftige, ca. sechs Wochen dauernde Entzündung mit Vereiterung dieser Stelle eintrat. Im Verlaufe wurde im Krankenhause zu Zwickau, wo er deshalb lag, inzidiert

und excochleiert. Er glaubt, daß sich die Stirn- wie auch die Rückengeschwulst seit jener Zeit vergrößert habe. Es stellten sich ziehende und reißende Schmerzen an der ganzen linken Seite, besonders auf der Rückseite ein von der Schulter bis ins Bein. Beim Gehen habe er Schmerzen in der Gegend der Rückengeschwulst; er führt dieselben selbst auf ein Zerren durch die Schwere des Tumors zurück: „es ist ein Gefühl, als ob der Beutel hin- und herschwanke und zerre". —

Im übrigen will Patient stets gesund gewesen sein. Luetische Infektion negiert; (will auch keine Kinderkrankheiten gehabt haben). Er leidet jedoch angeblich heftig und fast täglich an Kopfschmerz. In beiden Oberarmen will er stets ein Gefühl von Mattigkeit und Kraftlosigkeit gehabt haben; er hat keine Ausdauer im Gehen und fühlte sich stets unfähig zu schwerer Arbeit. —

Der Vater starb an Altersschwäche, die Mutter an (nicht näher zu eruierendem) Leberleiden im Alter von sechzig Jahren; beide waren kräftig und bezw. bis kurz vor dem Tode gesund. Von den (im Ganzen) dreizehn Geschwistern sind angeblich elf erwachsen an phthisis pulmonum gestorben (!). Die einzige überlebende jetzt 60jährige Schwester war stets gesund, ist aber seit einem Jahr apoplektisch gelähmt.

Bezüglich der Geschwülste ist keinerlei hereditäre Belastung zu eruieren.

Status praesens.

Mittelgroßes, nicht sehr kräftiges Individuum von ziemlich gutem Ernährungszustand. Die Lungen wie auch die übrigen Organe ohne nachweislich pathologischen Befund.

1. In der linken regio supraorbitalis, temporalis, sowie über der ganzen linken und einem großen Teil der rechten Stirnhälfte findet sich eine flache, in Handteller-

Größe über das linke Auge herabhängende und dasselbe zur Hälfte verdeckende Geschwulst. Dieselbe ist zum größten Teil auf dem Stirnbein verschieblich und fühlt sich weich und schlaff an; man fühlt jedoch stellenweise derbe Stränge von etwa Federkiel-Dicke und erbsengroße und größere Knoten, welche mit den Strängen in Verbindung zu stehen scheinen. Die Haut über dem Tumor ist bezüglich der Farbe etc. nicht verschieden von der gesunden Umgebung, nur erscheint sie etwas welker und faltiger. Zwei längsverlaufende Narben (angeblich von Inzisionen im Spital zu Zwickau herrührend, cf. Anamnese). Es macht den Eindruck, als ob vorzugsweise das Unterhautbindegewebe an der Geschwulstbildung beteiligt sei. — Der linke margo supraorbitalis zeigt in seiner ganzen Ausdehnung deutlich fühlbare Defekte; er ist weniger scharf und an der äußeren Hälfte fühlt man statt seiner zwei stumpfe Leisten, welche zwischen sich eine seichte Rinne fassen. Im inneren Teil und an Stelle der glabella befindet sich eine unregelmäßige Vertiefung im Knochen, welche sich auch unter die Geschwulst fortzusetzen scheint. Ueber der glabella auf der Stirne ist der Knochen mäßig aufgetrieben und vorgewölbt. Ein Defekt im Schädeldach und Pulsation ist nirgends nachzuweisen.

Die Sehschärfe auf dem linken Auge ist seit frühester Jugend sehr herabgesetzt; es wird nur hell und dunkel unterschieden.

2. Am ganzen Körper — besonders Innenseite des rechten Oberschenkels, auf Brust und Bauch, am rechten Vorderarm, in der rechten Achselhöhle auf dem behaarten Kopfe, am Rücken und in der Afterspalte — finden sich bald derbere, bald mehr elastische und weichere Knoten, von Erbsen- bis Kirschgröße in der Haut. Dieselben sind zum Teil unregelmäßig gestaltet und es gelingt, bei einigen (besonders in der schlaffen Bauchhaut) kurze Fortsätze nach der Seite und unten abzutasten. Sie sind leicht mit der Haut verschieblich und aufhebbar, ohne daß Patient hievon eine Schmerz-

empfindung hätte. Die einzelnen Knoten scheinen mit der Haut zum Teil in Verbindung zu stehen. Man kann sie (wie v. Recklinghausen schildert: „Michael Bur") durch Druck in die Tiefe versenken." Die Haut über ihnen ist völlig normal, auch hinsichtlich der Farbe und die Aufmerksamkeit wird nur durch die kleineren oder größeren halbkugeligen Prominenzen auf dieselben gelenkt. —

Patient behauptet bestimmt, diese Knoten erst seit ca. anderthalb Jahren bemerkt zu haben und gibt an, daß dieselben sich langsam vergrößern; sie verursachen keinerlei Beschwerden.

Längs der Stämme der peripherischen Nerven ist nichts Anomales zu fühlen. —

3. In der linken regio lumbalis befindet sich in deren ganzer hinterer unterer Ausdehnung eine in die regio sacralis und bis in die regio glutealis sin. sich erstreckende und schlaff, beutelartig herabhängende Geschwulst von gleicher Detailbeschaffenheit wie die (unter 1) oben beschriebene Stirngeschwulst. Nur sind die Stränge und Knoten deutlicher ausgesprochen und wegen der leichtern Umgreifbarkeit des viel größern Tumors besser erkenntlich; dieselben erreichen Fingerdicke, resp. Walnußgröße. Gegen außen reicht der Tumor fast bis in die Axillarlinie und ruht auf dem Becken; gegen innen bildet die Medianlinie seine Grenze. Die crista oss. il. sin. ist verdickt und zeigt auf der Höhe eine nach außen gerichtete mäßig scharfe, massiv knöcherne, spornartige Prominenz von ca. 2 cm Länge.

Die Haut über der Geschwulst ist von normaler Beschaffenheit, jedoch erscheint sie auch hier etwas runzliger, welker und trockner als über den gesunden Nachbarpartien.

4. Daumennagelgroße (auch noch einzelne größere und viele kleinere) naevi pigmentosi finden sich auf Bauch, Brust, Rücken, Oberschenkel und Gesäß in sehr großer Zahl.

Die Haut des Patienten hat überhaupt ein dunkleres, gelbliches Kolorit.

Im Epigastrium rechts wird von Herrn Professor Dr. Angerer ein Knoten entfernt in der Weise, daß er durch zwei gradatim vertiefte Bogenschnitte samt der ihn bedeckenden Haut und dem ganzen ihn umhüllenden lockeren Unterhautbindegewebe vorsichtig herausgelöst wird. Ein von ihm seitlich und in die Tiefe ziehender Strang (derselbe erwies sich bei der Untersuchung als intakter Nervenstrang) wurde dabei durchschnitten. Das frei Präparieren des Knotens geht außerordentlich leicht von statten, da der Knoten mit der Umgebung nicht verwachsen ist, sondern geradezu frei in ihr zu liegen scheint; sowie das Hüllengewebe durchtrennt wird, retrahiert sich dasselbe und der weiße Knoten quillt hervor. Es macht in der Tat den Eindruck, als ob derselbe für seinen Raum im ihn umhüllenden Bindegewebe zu groß sei und eine leise Spannung darin hervorriefe. Der ausgelöste Knoten hat die Größe einer kleinen Haselnuß und sendet vier kegelförmige je ca. 1 cm lange Fortsätze aus in der Weise, daß dieselben am Knoten als Basis am dicksten sind, sich bis auf ca. 2 mm Länge gleichmäßig verjüngen und rund endigen (sie verhalten sich zum Knoten, etwa wie die Fühler einer Schnecke zu dieser). Von diesen Fortsätzen wiederum gehen scharf abgesetzt und keineswegs immer dem Ende entsprechend, sondern auch schon seitlich je zwei bis drei haarfeine Ausläufer zentralwärts ab; es gelang einen derselben bis auf $1^1/_2$ cm Länge zu isolieren.

Bei der mikroskopischen Untersuchung erweist sich der Knoten als ein echtes Neurom; die feinen Ausläufer sind zum Teil eintretende Nerven, zum Teil wellige, parallelfibrilläre Bindegewebs-Stränge.

a) Querschnitt bietet das Bild e i n e s Nervenbündels. Die Axencylinder sind außerordentlich vermehrt. Das Grundgewebe des Neuroms ist ein feines Gliagewebe mit eigentümlichen Hohlräumen; es macht den

Eindruck, als seien zahlreiche Axencylinder aus dem (dünnen) Schnittpräparat ausgefallen. Eine Scheide umgibt das Ganze, wie die Henle'sche Scheide das Nervenbündel. Diese dem Perineurium entsprechende Scheide ist verdickt, gewuchert und sendet lockere, wellige Bindegewebszüge in großer Zahl gegen das Zentrum zu.

Das Bild ist nun folgendes: am Rand herrscht die erwähnte Bindegewebsentwicklung mächtig vor und verdrängt und zerstört (aktiv?) die Nervenelemente, je weiter gegen das Zentrum zu, um so mehr schwindet das Bindegewebe und um so reiner tritt der neuromatöse Charakter hervor. Keiner der beschriebenen Bindegewebsstränge erreicht die Mitte, so daß hier eine relativ große Fläche noch als unverändertes echtes Neurom erscheint.

b) Der Längsschnitt zeigt dieselben Verhältnisse wie der Querschnitt. Am Rande des Präparates liegende Schweißdrüsenschläuche erweisen sich bezüglich ihrer Scheiden jedenfalls als nur unbedeutend verändert; ebenso nimmt auch perivaskuläres Bindegewebe nur in geringem Grade Teil an dem geschilderten Vorgang. —

Epikrise.

Wenn auch Patient, gestützt auf eine angebliche Aussage des Vaters, die Kongenitalität des Schläfe- und Rücken-Tumors in Abrede stellt, so gibt er doch zu, daß beide seit frühester Jugend bestehen, sowie, daß beide noch erheblich gewachsen seien. Zieht man die angebliche Ursache (Sturz), die eventuelle Kleinheit der Geschwülste bei der Geburt, sowie das psychologische Moment in Betracht, das Angeborensein von entstellenden Aeußerlichkeiten von sich zu weisen, so verliert vielleicht auch die vorgebliche Aeußerung des Vaters an Gewicht. Doch muß natürlich die Möglichkeit des spätern Entstehens zugegeben werden.

Leider konnte sich Patient nicht zur Operation entschließen, so daß die Diagnose nur aus dem klini-

schen, freilich klaren Bilde und nach den völlig zutreffenden Schilderungen der Autoren gestellt werden mußte. — Der kleine, nur der Bauchhaut entfernte Knoten bietet die von Recklinghausen mit bewunderungswürdiger Schärfe und erschöpfender Genauigkeit erforschten Verhältnisse dar. —

Die stumpfen Fortsätze des Tumors sind mit der verdickten Scheide umgeben, die allerdings an der Eintrittsstelle des Nerven sich in dessen Scheide fortsetzt, doch ist der Uebergang von eintretendem Nerven in den Tumor ein bezüglich der Dicke so unvermittelter, sowie scheint deren resp. Gehalt an Nervenelementen ein so sehr verschiedener, daß man sich des Eindruckes nicht verwehren kann, als läge ein für sich bestehendes präformiertes, freilich mit dem Nerven in Zusammenhang stehendes Gebilde vor, welches wenigstens zunächst in einem nur auf dasselbe beschränkten sekundären Degenerations-Prozeß begriffen ist; mit andern Worten: der Umwandlung in ein Neurofibrom und Fibrom entgegengeht. Am Rande wäre diese Metamorphose schon ziemlich weit gediehen und schritte von hier konzentrisch nach der noch intakten Mitte zu vor. — Es scheint mir nicht ausgeschlossen, daß die Neurome unbemerkt vom Patienten vielleicht schon lange Zeit bestehen und ihm erst durch den bindegewebigen Proliferations- und (senilen ??) Degenerationsvorgang erkenntlich und nach außen bemerklich wurden. — Freilich wurde nur ein einziger Knoten aus der Haut exstirpiert und untersucht, da sich Patient zu weiterem nicht verstehen wollte. Indessen verhielten sich alle die kleinern Hauttumoren klinisch so analog dem exstirpierten, so daß kein Grund vorliegt, eine prinzipielle Verschiedenheit derselben anzunehmen.

Die Defekte und Vorbildungen in der knöchernen Unterlage, welche sich bei den zwei Patienten an drei Stellen, dem Sitz der Rankenneurome finden, während das Skelett sonst völlig normal ist, mögen vielleicht als Hemmung des Knochenwachstums durch die

Geschwülste aufzufassen sein; doch könnte auch dieselbe Schädlichkeit, welche in dem zirkumskripten Bezirk störend auf die Nervenäste gewirkt hat und so den Tumor erzeugte, diesen Einfluß auf die Knochen geltend gemacht haben. — Leider finden sich hierüber nur in wenigen Fällen der Kasuistik genauere Angaben. —

Es wäre ja hochinteressant und angezeigt gewesen, den Patienten und damit das Wachsen der alten und Entstehen neuer Tumoren der Haut längere Zeit zu beobachten, allein der Mann verließ, kaum aus der Anstalt mit eben vereinigter Operationswunde entlassen, die Stadt und konnte nicht mehr eruiert werden. —

Zum Schluß erübrigt mir nur noch die angenehme Pflicht meinen hochverehrten Lehrern, den Herren Prof. Dr. Helferich und Prof. Dr. Angerer für die freundliche Ueberlassung der beiden Fälle, sowie Herrn Prof. Bollinger für die gütige Uebernahme des Präsidiums sowie Unterstützung bei den Untersuchungen und der Ausarbeitung meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

München, Juni 1887.

Erwin von Dessauer

approb. Arzt.

J. SCHÖN
BUCHDRUCKEREI
MÜNCHEN SO.